

THESIS

MUNICH

1966

LANE MEDICAL LIBRARY
STANFORD UNIVERSITY
300 PASTEUR DRIVE
PALO ALTO, CALIF.

DESMOIDE
IM BEREICH DER EXTREMITÄTEN

HANS FISCHER



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA40153516_0101

Aus der Orthopädischen Klinik München-Harlaching
Direktor: Professor Dr.. Max Lange

DESMOIDE
IM BEREICH DER EXTREMITÄTEN

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde in der gesamten Medizin
verfaßt und einer Hohen Medizinischen Fakultät der
Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von
Hans Fischer
aus Rieden bei Füssen

München 1966

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät der
Universität München.

Referent: Privatdozent Dr. E. Hipp

Coreferent: Professor Dr. M. Lange

Dekan: Professor Dr. R. Zenker

Tag der mündlichen Prüfung: 25.1.1966

I N H A L T S V E R Z E I C H N I S

	Seite
I. Problemstellung	1
II. Einteilung der Fibromatosen	1
III. Geschichtlicher Rückblick	2
IV. Definition	2
V. Vorkommen und Verbreitung	3
VI. Ätiologie	5
VII. Kasuistik	6
VIII. Klinik	
1. Symptome	9
2. Diagnose	9
3. Mikroskopische Charakteristik	10
4. Differentialdiagnose	11
5. Therapie	13
IX. Zusammenfassung	16
X. Literaturverzeichnis	18

DES MOIDE

IM BEREICH DER EXTREMITÄTEN

Desmoide werden am häufigsten in den Bauchdecken gesehen. Selten kommen sie aber auch im Bereich der Muskeln und Aponeurosa an den Extremitäten vor. Gerade hier ist die Differenzialdiagnose besonders schwierig. Es ist die Absicht dieses Berichtes, das Problem im allgemeinen zu betrachten und an Hand eines Patienten mit einem Desmoid im Bereich der Fascia lata, des musculus tensor fasciae und des musculus rectus femoris diagnostische und therapeutische Probleme näher zu besprechen.

S T O U T faßt unter der Überschrift FIBROMATOSEN eine Gruppe von gutartigen Bindegewebstumoren zusammen. Die Gruppe enthält: FIBROME, KELOIDE, DESMOIDE, PENILE FIBROMATOSIS (Peyronie's disease), PLANTAR- und PALMARFIBROMATOSIS (Dupuytren'sche Kontraktur), FIBROMATOSIS COLLI (congenital torticollis), PROGRESSIVE MYOSITIS FIBROSA und STRAHLENFIBROMATOSIS.

Alle diese Erkrankungen zeigen eine fibroblastische Gewebsreaktion, sind im wesentlichen gutartig und selbstbegrenzend in ihrem Charakter, jedoch ist die Ätiologie dieser Erkrankungen nicht notwendigerweise gleich.

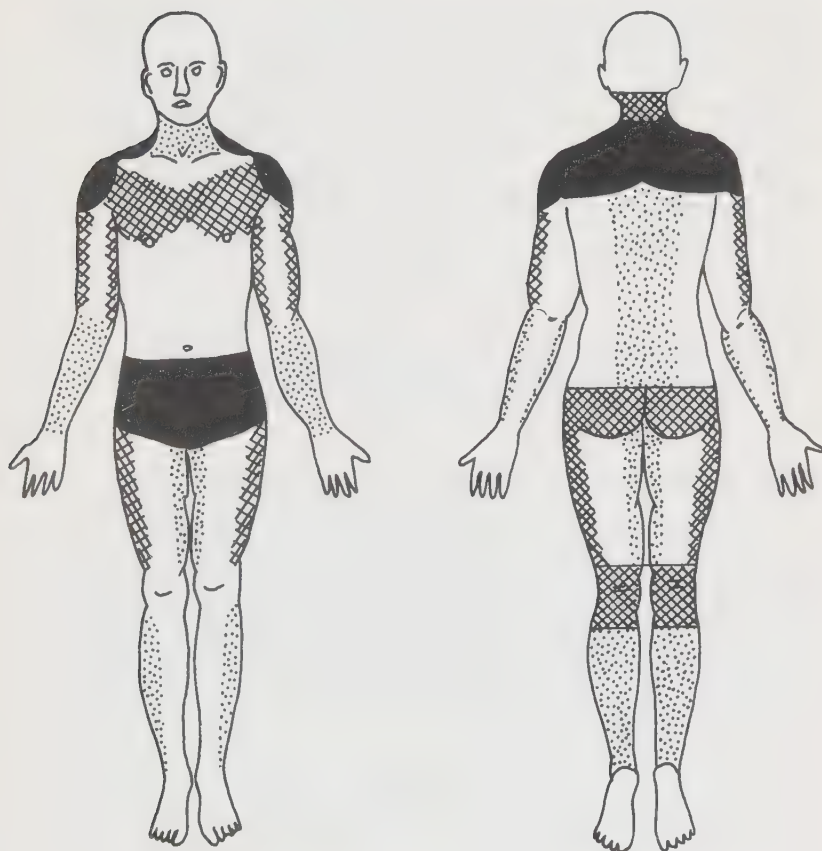
DESMOIDE mit ihrer Lokalisation in den Bauchdecken werden 1832 zuerst von M A C F A R L A N E (Glasgow) beschrieben, während M Ü L L E R 1838 als erster den Ausdruck Desmoid, aus dem Griechischen, das sehnengleich bedeutet, prägt. Dieser Ausdruck wird aber erst allgemein akzeptiert, als S Ä N G E R 4 Schriften veröffentlicht (1880-1885), welche Tumoren beschreiben die von Gebärmutterbändern, dem Periost der Beckenknochen und von den Bauchdecken ausgehen. 1856 berichtet P A G E T über 2 Fälle und erkennt auch die Tatsache an, daß diese Tumoren sowohl in den Bauchdecken als auch außerhalb im Körper vorkommen können. L E D D E R H O S E sammelt 1890 aus der Literatur 100 Fälle mit solchen Tumoren in den Bauchdecken. P F E I F F E R veröffentlicht 1904 einen umfassenden Überblick des Themas und berichtet über 40 Fälle aus seiner eigenen Klinik und über 260 Fälle aus der Literatur. N I C H O L S beschreibt als erster 1923 Desmoide, die eine andere Lokalisation als die Bauchdecken aufweisen. Seine extra-abdominalen Desmoide lokalisieren sich im Oberschenkel, gluteus maximus, im Gebiet der poplitea, des adductor longus, pectoralis major und serratus anterior. Seitdem sind zahlreiche Berichte über ähnliche Fälle veröffentlicht worden.

Ein Desmoid kann definiert werden als eine aggressive Form von Fibromatosis, welche sich als eine derbe Wucherung von faserigem Bindegewebe darstellt, mit einer eigentümlichen Neigung quer-gestreifte Muskeln und angrenzendes Bindegewebe zu infiltrieren.

M U S G R O V E und M C D O N A L D betrachten sie als "gutartige faserige Neubildungen, welche aus der Muskelaponeurosa des ganzen Körpers entstehen und welche die eigentümliche Charakteristik haben, örtlich in anliegendes Muskelgewebe einzudringen und die quergestreiften Muskelfasern zu verschlingen." S T O U T klassifiziert in seiner Schrift von 1948 über Fibrosarcome ein Desmoid als: "Tumor mit faseriger Proliferation." Der gleiche Autor gibt in einer späteren Schrift an, daß Desmoide überschießende, narbenähnliche Gewebmassen seien, welche trotz der Tatsache der Infiltration selten wiederkehren und nicht zu einer malignen Neubildung führen. Auf der anderen Seite trifft W A L K E R in seiner 1953 veröffentlichten Schrift über Desmoide die Feststellung, daß diese zusammenhängende Gewebeneubildungen örtlich in einer infiltrierenden Weise wachsen und ihre Tendenz zur Wiederkehr sei außerordentlich groß. Die Gefahr der sarkomatösen Umwandlung wächst mit der Zahl der Rezidive. Der gleiche Autor gibt zwar zu, daß Desmoide selbst in ihrer unterschiedlichsten Form niemals zu Metastasen führen oder Kachexie hervorrufen, welches doch gewöhnlich bei malignen Neubildungen beobachtet wird.

Desmoide werden am häufigsten in den Bauchdecken vor allem bei mehrgebärenden Frauen gesehen. Ihr Vorkommen außerhalb der Bauchdecken ist ungewöhnlich und aus diesem Grund sind sie häufig fehldiagnostiziert worden. In einem zusammenfassenden Bericht über 34 extra-abdominale Desmoide weisen M U S G R O V E und M C D O N A L D darauf hin, daß auf jeden extra-abdominalen Fall ungefähr 2 Fälle treffen, die aus den Bauchdecken hervorgehen.

Vorkommen und Verbreitung



schwarz = häufige Lokalisation
schraffiert = weniger häufige Lokalisation
gepunktelt = seltene Lokalisation

Die Ätiologie der Desmoide bleibt weiterhin ungeklärt, obgleich vermutet wird, daß Traumen und endokrine Störungen eine Rolle spielen. Das relativ häufige Vorkommen dieser Tumoren in den Bauchdecken von multiparen Frauen, bei denen das Abdomen dem physiologischen Trauma der Schwangerschaft ausgesetzt ist und ihr Vorkommen an Stellen einer vorausgegangenen chirurgischen Narbe soll die traumatische Theorie der Ätiologie unterstreichen. So bezeichnet LAWIG 1924 ein Desmoid als eine hypertrophierende Muskelnarbe. Der endokrine Einfluß wird durch einen Fall von PACK und EHRlich demonstriert, bei dem sich ein inoperabler abdominaler Desmoidtumor nach Strahlenkastration merklich zurückbildete.

Die Experimentalarbeiten von LIPSCHÜTZ und GRISMALI zeigten im Hinblick auf die Hormontherapie, daß bei Meerschweinchen die Verabfolgung von oestrogenen Substanzen fibroblastische Wucherungen erzeugt werden konnten und daß diese gleichen Erkrankungen sich durch gleichzeitige Gaben von Progesteron verhindern ließen.

K a s u i s t i k

Der am 10. 3. 1934 geborene Patient weist in seiner Vorgeschichte keine Besonderheiten auf. Im Sommer 1960 machten sich bei ihm erstmals Kreuzschmerzen bemerkbar, die in den folgenden 1 1/2 Jahren stärker zunahmen und in den rechten Oberschenkel ausstrahlten. Die Beschwerden waren nach längerem Sitzen am stärksten, so daß er danach kaum noch aufstehen konnte. Therapeutische Maßnahmen in Form von Massagen und Unterwassermassagen brachten keine Besserung.

Bei der ambulanten Aufnahme am 28. 2. 1962 in die orthopädische Klinik München-Harlaching bestanden neben stärkeren Schmerzen auch Parästhesien am rechten Oberschenkel.

Die allgemeine klinische Untersuchung ergab keinen pathologischen Befund. Die Wirbelsäule zeigte eine leichte links-convexe Skoliose der LWS mit Gegenschwungung der BWS, starke Verspannung der Lumbalmuskulatur. Seitwärtsbeugen nach links war um die Hälfte eingeschränkt, dabei traten Schmerzen im rechten Lumbalbereich auf. Die Glutealmuskulatur, Ober- und Unterschenkelmuskulatur waren rechts im Vergleich zu links deutlich verschmächtigt. Im rechten Hüftgelenk bestand eine Beugekontraktur von 145 Grad. Die Symptome wiesen auf eine Ischiasbeteiligung hin. Als vorläufige Diagnose wurde der Verdacht auf einen Bandscheibenvorfall bei L₃ und L₄ angenommen.

Dieser Verdacht auf Bandscheibenvorfall ließ sich durch die Röntgenaufnahmen und Myelographien nicht bestätigen. Bei einer weiteren genauen Untersuchung war im Bereich der Fascia lata in der Tiefe der Weichteile ein Jänolicher,

gut verschieblicher, derber Tumor zu tasten.

Bei der P r o b e e x c i s i o n am 28. 3. 1962 zeigte sich eine Verdickung der Fascia lata etwa in Höhe des m. tensor fasciae, dabei wurde das verdickte Stück, das etwa 8 cm lang und 1 1/2 cm dick war, excidiert.

Die h i s t o l o g i s c h e U n t e r s u c h u n g ergab ein Desmoid, bestehend aus faserreichem mesenchymalen Gewebe, welches aus ziemlich protoplasmareichen, teilweise stark verästelten Bindegewebszellen zusammengesetzt war. Die Kernstruktur war regelmäßig und zeigte nur vereinzelte Mitosen.

3 Monate bestand eine Hüftbeugekontraktur. Es wurde die Spinamuskelerlängerung durchgeführt.

11 Monate nach der ersten chirurgischen Excision war wieder eine Verschlechterung der Beugekontraktur im rechten Hüftgelenk eingetreten. In zunehmendem Maße klagte er über Schmerzen in diesem Bereich. Der Gang war deutlich rechtshinkend.

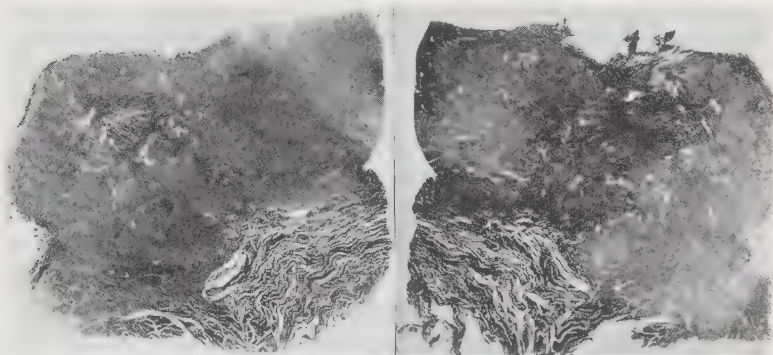
Bei der O p e r a t i o n des Rezidivs am 21. 2. 63 fanden sich derbnarbige Veränderungen bereits im Fascienbereich. Die Spinamuskulatur und der ganze Rektus waren tumorös verändert. Die Fascia lata war ebenfalls insgesamt fingerdick. Totale Entfernung der Spinamuskeln von der Spina bis etwa 15 cm nach peripher hin einschließlich Durchtrennung und Entfernung der Fascia lata. Auch der Rektus femoris mußte entfernt werden. Es zeigten sich an diesem Muskel ähnliche Veränderungen. Anschließend wurde der Psoas, der hochgradig kontrakt war, am Ansatz (Trochanter minor) durchtrennt und vorne an der Hüftgelenks-

kapsel eine ovaläre Inzision vorgenommen. Der Heilverlauf war komplikationslos und die Wunde heilte primär.

Die h i s t o l o g i s c h e Untersuchung ergab im wesentlichen gleichartige Veränderungen: wachsartige degenerierte, teilweise stark verschwielte Skelettmuskulatur sowie faserreiches Fasciengewebe, dazwischen eine sehr starke tumorförmige, knotig angeordnete Bindegewebsproliferation mit nur mäßiger Fasernentwicklung, geringer Kernpolymorphie und vereinzelt Mitosen.

Am 11. 5. 1965 erneute stationäre Aufnahme des Patienten bei leichter Beugekontraktur und Knotenbildung unterhalb des Leistenbandes.

Wiederum Entfernung des nach medial bis zur Arteria femoralis infiltrierten Rezidivs.



Histologisches Bild

S y m p t o m e

Desmoide sind für gewöhnlich symptomlos mit Ausnahme von gelegentlich dumpfen oder auch stichtartigen Schmerzen. Am häufigsten werden sie im Laufe von Routineuntersuchungen entdeckt, obgleich in gewissen Fällen der Tumor selbst den Patienten zwingt frühzeitig einen Arzt aufzusuchen. Die Masse ist fest und kann geringfügig schmerzempfindlich sein. Ist der Tumor dicht an einem beweglichen Gelenk lokalisiert, so kann es zu Bewegungseinschränkungen kommen. Desmoide wachsen zumeist sehr langsam.

D i a g n o s e

Die Diagnose Desmoid muß immer in Betracht gezogen werden, wenn eine derbe, unempfindliche Tumormasse innerhalb oder in der Nähe von großen Skelettmuskeln palpabel ist. Die Haut kann meist frei über die Masse bewegt werden, jedoch ist der Tumor gewöhnlich fest mit der darunterliegenden Skelettmuskulatur, ja sogar manchmal mit dem Knochen verwachsen. Dabei kommt es zu keinem direkten Eindringen in die Knochen. Weiterhin ist es oftmals nicht möglich zu sagen, ob der Tumor innerhalb der Muskulatur, von der perimuskulären Fascie oder von der Muskelaponeurosa ausgeht. Die Form der Tumoren ist gewöhnlich rundlich oder ovoid, wobei meist die Längsachse des Ovals dem Verlauf des Muskels oder der Sehne entspricht, von denen der Tumor seinen Ausgang nimmt. Der zentrale Teil ist verdickt und häufig palpabel, wohingegen die Pole abgeflacht sind, woraus die unregelmäßige, nicht palpierbare Ausdehnung des Tumors entlang der Muskelbündel und Fascienflächen resultiert. Die Schnittfläche zeigt eine graue bis gelblich-weiße trabekelförmige sehnenartige feste Masse. Das Messer knirscht

beim Durchschneiden. Die Ränder sind, wegen des infiltrierenden Wachstums zwischen Muskelfasern und mitunter durch die Fascien in das subcutane Fettgewebe, unregelmäßig begrenzt. Kleinere Gebilde können innerhalb der Muskulatur beschränkt sein. Gelegentlich entsteht der Tumor mit seinem Hauptteil im Gebiet der Fascie und wächst in das subcutane Gewebe weiter. Ausgedehnte Tumoren können intermuskuläre Flächen überqueren und benachbarte Muskeln mit einschließen oder wachsen entlang sehnigen Verbindungen zum Knochen. Nicht selten ummauern Desmoide Gefäße und Nerven jedoch ohne diese zu infiltrieren.

M i k r o s k o p i s c h besteht der Tumor aus kollagenem und faserigem Gewebe mit viel Zwischenzellsubstanz und nur mäßigem Zellreichtum. Die Zellen erscheinen als typische reife Fibrozyten, welche einheitlich in Größe und Form sind und wohl orientiert zu der Achse der kollagenen Bündel liegen. Die Kerne sind langgezogen und haben eine lockere, blasse Chromatinstruktur. Die Nukleoli treten nicht hervor. Mitotische Figuren werden selten gesehen und wenn, dann sind diese in der Konfiguration niemals atypisch. In der Umgebung kleinerer Gefäße herrscht etwas größerer Zellreichtum. Es gibt keinen Beweis für den Reifegrad von kollagenem Gewebe vom Zentrum zur Peripherie des Tumors. Selten gibt es Degeneration oder Nekrose. Das Tumorgewebe dehnt sich in und zwischen Muskelbündeln aus, oft über beträchtliche Entfernungen, so daß häufig die charakteristischen isolierten Inseln von Muskelfasern im Randgebiet des Tumors gesehen werden. Zum Teil sind in diesen Inseln die verschiedenen Stadien der Degeneration mit pyknotischen Kernen und dem Verlust der Querstreifung zu beobachten. Andererseits besteht die Tendenz dieser

isolierten Muskelfasern die Charakteristiken der Regeneration anzunehmen, d. h. die Kerne werden zentralwärts gedrängt und sie werden zu vielkernigen Muskelriesenzellen. Solche Riesenzellen werden fälschlicherweise als Tumoriesenzellen interpretiert und als Beweis für ein Sarkom angesehen. Desmoide werden durch keine Kapsel begrenzt. Es gibt keine Blutung, und gelegentliche entzündliche Reaktionen beschränken sich auf periphere Lymphocyteninfiltration. Haemosiderin wurde in kleinen lokalen Mengen in einem Fall beobachtet, bei dem früher eine Nadelbiopsie durchgeführt worden war.

Die Differentialdiagnose zwischen Desmoid und Fibrosarkom kann ungeheuer schwierig sein, schon deshalb, weil sich Fibrosarkome in den gleichen Regionen wie Desmoide entwickeln und ein ähnliches klinisches Verhalten zeigen. Das Spätstadium des Fibrosarkoms rechtfertigt eine genaue Differentialdiagnose um der Prognose willen. Makroskopisch sind Desmoide derbe, auch harte Massen im Gegensatz zum Fibrosarkom, welches mehr dazu neigt weicher zu sein.

Eine wertvolle Hilfe ergeben die Konstrastdarstellungen der Gefäße in verschiedenen Phasen. Die angiographische Untersuchung der Geschwulst erlaubt vor der Durchführung einer Probeexcision entscheidende Einblicke in die Lage, Ausdehnung und die Art des Tumorwachstums. Grundsätzlich lassen sich bei allen malignen Geschwülsten pathologische Eigengefäßbildungen im Geschwulstbereich darstellen. Beim Fibrosarkom zeigen diese Gefäße eine atypische Form und Anordnung. So ist häufig eine Unterteilung in Arterien und Venen nicht möglich. Die Gefäße zeigen Ausbuchtungen, und Kurzschlüsse erklären die frühzeitige Venenfüllungen. Dagegen finden sich bei benignen Tumoren, wie den Desmoiden,

sehr oft keine darstellbaren Gefäße. Lassen sich dennoch Gefäße abbilden, dann zeigen sie eine durchschnittliche Form und regelmäßige Aufteilung.

Die mikroskopische Charakteristik des Fibrosarkoms, welche dem Vergleich mit dem Desmoid dient, sind: 1. starke Tendenz zur Kapselbildung, 2. großer Zellreichtum, 3. Variationen in der Größe, Form und Färbbarkeit der Kerne und der Anwesenheit von Tumorriesenzenellen, 4. häufig mitotische Bilder und 5. atypische Mitosen.

Abgesehen von der Differentialdiagnose zwischen Desmoid und Fibrosarkom, bietet die Unterscheidung zwischen ersten und anderen Typen von faserigen Bindegewebswucherungen kein Problem z. B. folgende:

1. FASCIENFIBROMATOSE (infantile Fibromatose, plantarfibromatosis). Dies sind Bindegewebswucherungen welche aus den Fascien der Hohlhandflächen, Fußsohlen und Fingern entstehen. Das histologische Erscheinungsbild ist ähnlich dem der Desmoide mit zwei Einschränkungen - das Fehlen der Infiltration in Muskelbündel, wenigstens in einem nennenswerten Grad und ihre eigentümliche Lage oder Ursprung.
2. SUBCUTANE PSEUDOSARKOMATÖSE FIBROMATOSE. Dies ist eine weitere faserige Bindegewebsp proliferationsstörung welche sich vom Desmoid im Entstehungsort unterscheidet, wie schon aus der Bezeichnung zu ersehen ist. Das histologische Bild unterscheidet sich ebenso in gewissen Merkmalen. Die Fibromatose besteht aus vielen proliferierenden spindelförmigen Fibroblasten. Einige Mitosen und einzelne Riesenzellen sind zu beobachten. Auch werden in einigen Fällen viele neugebildete Blutgefäße und Ansammlungen von Rundzellen gesehen. Die Wachstumsrate ist schneller als die der Desmoide.

Histologisch erinnern sie an Fibrosarkome oder gar Angiosarkome.

3. DERMATOFIBROSARCOMA PROTUBERANS. Wieder ist die Lokalisation der Geschwulst das sich unterscheidende Merkmal. Diese Tumoren sind in der Haut lokalisiert und rufen die Erhabenheit der darüberliegenden Haut hervor. Sie sind zusammengesetzt aus aktiv wachsendem faserigen Bindegewebe, welche zum Teil myxomatösen Anschein haben. Unzulängliche Exzisionen haben eine hohe Rezidivrate zur Folge. Sie unterliegen keiner sarkomatösen Umwandlung.
4. KELOIDE. Diese Erkrankung ist den Desmoiden sehr ähnlich. Der einzige wesentliche Unterschied ist der, daß ihre Lokalisation oberflächlich ist und sie nicht in tiefes Gewebe und Muskeln eindringen.

T h e r a p i e

Beim FIBROSARKOM der Extremitäten ist die Behandlung der Wahl die A m p u t a t i o n, es sei denn, daß eine weite chirurgische Exzision mit einer Grenze von 4 bis 6 cm im gesunden Gewebe ausführbar ist. Solche radikale Behandlung ist bei einem Desmoid an den Extremitäten nicht notwendig. Es muß also vor jeglicher geplanten chirurgischen Behandlung sorgfältig zwischen diesen beiden Leiden unterschieden werden.

Da DESMOIDE weder regionale noch Fernmetastasen bilden, sondern nur lokal in die Umgebung eindringen, ist die Behandlung der Wahl die r a d i k a l e l o k a l e c h i r u r g i s c h e E x z i s i o n. Die Erfahrung zeigt, daß trotz anscheinend radikaler chirurgischer

Behandlung ein hoher Prozentsatz von Rezidiven auftritt. Diese Rezidive sind nicht mit einer Zunahme in der Aggressivität verbunden, sondern können durch zusätzliche chirurgische Exzisionen zufriedenstellend behandelt werden. Jedem chirurgischen Angehen sollte eine Inzisionsbiopsie vorangehen oder auf dem Operationstisch vorgenommen werden, vorausgesetzt Gefrierschnittmöglichkeiten sind vorhanden. Die Nadelbiopsie ist für die Diagnose des Desmoids wertlos.

Die Diagnose Desmoid sollte dem Pathologen keine großen Probleme bieten, vorausgesetzt er bekommt angemessene klinische Information und schließlich 1 cm typischen Gewebes vom Rand des Tumors, welches Skelettmuskeln enthält. Der Pathologe hat dem Chirurgen gegenüber eine Verpflichtung nicht nur die eigentliche Diagnose zu stellen, sondern auch die chirurgischen Grenzen der Exzision so gut zu bestimmen, daß der Möglichkeit der Rezidivbildung zuvorzukommen ist.

Bei k l e i n e n Tumoren weniger als 3 cm, kann eine angemessene Exzision vervollständigt werden durch eine ellipsoide Exzision, die 2 cm der normalen Muskulatur und angrenzenden Fascie in der transversen Fläche enthält. Die Exzision in der Längsachse sollte wenigstens zweimal die Breite betragen, um zuverlässig die unregelmäßigen, nicht palpierbaren Grenzen der proximalen und distalen Muskelinfiltrationen zu erfassen. Durch solche Exzisionen lassen sich Rezidive vermeiden.

Bei a u s g e d e h n t e r e n Tumoren bedeutet angemessene Exzision den Verlust des ganzen infiltrierten Muskels oder der Muskelgruppe mit den angrenzenden Fascienstrukturen. Da der Tumor manchmal in enger Verbindung mit wichtigen peripheren Gefäßen und Nerven vorkommt, ist es angebracht, eine unvollständige lokale Exzision der Opferung einer Extremität vorzuziehen.

Jeder Tumor, der die Nackenmuskeln einschließt, sollte als weite Exzision behandelt werden, unabhängig seiner palpablen Größe. Die chirurgische Behandlung der Desmoidrezidive erfolgt nach den gleichen Grundsätzen.

Über den Wert der Röntgen- und Radium-therapie in der Behandlung des Desmoids bestehen die unterschiedlichsten Meinungen. Vielleicht sollte Röntgentherapie über lange Zeit und in hohen Dosen in all jenen Fällen versucht werden, in denen der Tumor ausgedehnt ist und eine Radikaloperation nicht durchführbar ist. Auch sollte Röntgentherapie in jenen Fällen berücksichtigt werden, in denen die histopathologische Überprüfung des Präparates unvollständige Exzision zeigt und ein erneuter chirurgischer Eingriff nicht durchführbar ist.

S O U L E und S C A N L O N beschreiben den Fall einer jungen Frau, die in der rechten Inguinalregion ein histologisch nachgewiesenes Desmoid aufweist. Ungefähr 10 Jahre nach der chirurgischen Exzision des ursprünglichen Desmoids wurde im Zentrum eines Rezidivs ein undifferenziertes Fibrosarkom gefunden. Vor dem Auftreten des Sarkoms und über eine 18monatige Zeitspanne war das Rezidiv des Desmoids 4 Behandlungsfolgen mit Röntgenstrahlen ausgesetzt. Während der 6 1/2 Jahre nach der letzten Röntgenbestrahlung und vor Beginn des Sarkoms schwankte der Rezidivtumor etwas in seiner Größe. Das plötzliche Wiederaufleben der Tumormasse während des 6. und 7. Schwangerschaftsmonats wurde, wie hinterher bewiesen, durch die Entwicklung eines undifferenzierten Sarkoms in einem Desmoidrezidiv verursacht. Ein zweites unabhängiges Desmoid lag tief im Gewebe und war nicht mit dem Sarkom verschmolzen. Der vollständige Verlauf vom Anfang des ersten Desmoids bis zum Tode, verursacht durch das Sarkom, dauerte 13 Jahre. Die Patientin starb 1 Jahr und 10 Monate nach dem Auftreten des Sarkoms. S O U L E und S C A N L O N sind der Meinung, daß die Strahlenschädigung des Gewebes zur Entwicklung des Sarkoms beigetragen haben mag.

Andere Formen der Therapieversuche enthalten die Verwendung von Testosteron und bei weiblichen Patienten die Strahlengkast ration.

BULLOCK berichtet über eine 21jährige farbige Frau, bei der einige Monate nach der Entbindung ein Desmoid im Nacken diagnostiziert wurde. Nach der ersten chirurgischen Exzision rezidierte der Tumor in wachsenden Intervallen von 1, 3, 7 und 9 Monaten, wobei es zu keinem Zeitpunkt möglich war, den Tumor von der Carotisscheide und der inneren Jugularisvene zu entfernen. Bei der letzten Operation, 1 Jahr und einige Wochen nach der ersten, wurde die Patientin unter Testosteron gesetzt. Es wurden 100 mg dreimal wöchentlich gegeben, allerdings ohne daß sich ein 5. Rezidiv verhindern ließ. Die Testosterontherapie wurde auch nach der 5. Rezidivoperation fortgesetzt und 2 Jahre später konnte kein weiteres Rezidiv beobachtet werden.

Zusammenfassung

1. Desmoide sind seltene, symptomlose, langsam wachsende gutartige Tumoren, die am häufigsten von der muskelaponeurotischen Struktur der Bauchdecken, aber auch von anderen Muskelfascien ausgehen.

2. Die klinische Diagnose ist schwierig und die Abklärung gegenüber dem Fibrosarkom für die Behandlung bedeutsam. Desmoide wachsen infiltrierend bilden aber keine regionale oder Fernmetastasen. Sie zeigen ein konstantes histologisches Erscheinungsbild, selbst nach vielen Versuchen der Exzision.

3. Fehlbeurteilen des nichtpalpierbaren Längenwachstums im Skelettmuskel gab Anlaß zu unangemessenen Exzisionen, die wieder zu einer hohen Rate von lokalen Rezidiven führten.

4. Die Behandlung der Desmoide besteht in der angemessenen lokalen Exzision, fußend auf der Größe, Form und anatomischen Lokalisation. Tumoren von 3 cm oder weniger können durch ellipsoide Resektion beherrscht werden. Tumoren die größer als 3 cm sind oder jene im Nacken erfordern vollständige Exzision der befallenen Muskeln, einschließlich seiner Fascie. Fehlbeachtung dieser Grundsätze führen zu einer hohen Rezidivrate.

5. Funktionelle Vollständigkeit einer befallenen Extremität sollte bei der ersten Exzision bewahrt bleiben.

6. Lokale Rezidive, selbst nach mehrmaligen operativen Eingriffen, können noch durch eine angemessene lokale Exzision beherrscht werden.

L i t e r a t u r

- Gonatas, N. K.: Extra-abdominal desmoid tumors. Report of six cases. A.M.A. Arch. Path. 71:214-21, Feb. 61
- Hipp, E.: Knochen- und Weichteiltumoren. Fortschritte der Medizin 7/63 S. 269.
- Hunt, R. T.; Morgan, H. C.; Ackerman, L. V.: Principles in the management of extra-abdominal desmoids. Cancer 13:825-36, July-Aug. 60 (Philadelphia)
- Ladwig: Münch. med. Wschr. 1924, S. 1364
- Macfarlane, John: Clinical Reports of the Surgical Practice of the Glasgow Royal Infirmary, pp. 63-66. Glasgow, D. Robertson, 1832.
- Masson, J. B.: Desmoid Tumors, Am. Surg. 92:444-53 1930.
- Müller: Über den feineren Bau und die Formen der krankhaften Geschwülste, Berlin 1838.
- Musgrove, J. E.; Mc Donald, J. R.: Extra-Abdominal Desmoid Tumors: Their Differential Diagnosis and Treatment, Arch. Path. 45:513-540 (April) 1948.
- Nichols, R. W.: Desmoid tumors; a report of 31 cases Archives of Surgery (Chicago) 1923; 227-236.
- Pettit, V. D.; Channess, J. T. and Ackerman L. V.: Fibromatosis and Fibrosarcoma Following Irradiation Therapy, Cancer 7: 149-158 (Jan.-Febr.) 1954.
- Pfeiffer, C.: Die Desmoide der Bauchdecken und ihre Prognose. Beitr. z. klin. Chir. 44, S. 334, 1904.
- Ramsey, R. A.: The pathology, diagnosis, and treatment of extra-abdominal desmoid tumors p. 1012-8. Journal of Bone and Joint Surgery; American Volume (Boston) 37-A(5) Oct.55.
- Sänger: (a) Arch. Gynäk. 24 (1884) (IV/253)
(b) Zbl. Gynäk. 11 (1887) (IV/256, 257, 260).
- Schweitzer, R. J.; Robbins, G. F.: A desmoid tumor of multi-centric origin. A.M.A. Archives of Surgery (Chicago) 80: 489-94, Mar. 60.
- Sonntag: Münch. med. Wschr. 1925, S. 301.
- Soule, E. H.; Scanlon, P. W.: Fibrosarcoma arising in an extra-abdominal desmoid tumor: report of case Proc. Mayo. Clin. 37:443-51, 15. Aug. 62.
- Stout, A. P.: Fibrosarcoma: The Malignant Tumor of Fibroblasts. Cancer 1:30-36 (May) 1948.

Stout, A. P.: Tumors of the Soft Tissues. In Atlas of Tumor Pathology. Section II, Fasc. 5. Washington, D.C. Armed Forces Institute of Pathology 1953.

Stout, A. P.: Fibrom Tumors of the Soft Tissues: Minnesota Med. 43:455-459 (July) 1960.

Sullivan, C. R.; Van Horn, P.E.; Jr. Soule, E. H.: Juvenil fibromatosis in an infant with secondary contracture of the elbow: report of case. Proc. Mayo Clin. 36:298-304, 7 Jun 61.

Herrn Privatdozent Dr. med. E. Hipp danke ich für
die Überlassung des Themas und seine freundliche
Unterstützung beim Fortgang der Arbeit.

Lebenslauf

Am 22. März 1935 wurde ich als ältester von 3 Söhnen des Mathematik- und Sportlehrers Erich Fischer und seiner Ehefrau Grita, geb. Milenz, in Danzig-Langfuhr geboren. Ich besitze die deutsche Staatsangehörigkeit und bin katholisch.

Die Volksschule besuchte ich von 1941 an in Danzig-Oliwa und von 1945 ab in Rieden bei Füssen. Es folgten 1947 die Oberrealschule in Hohenschwangau und 1955 die Oberrealschule in Füssen, an der ich 1958 die Reifeprüfung bestand.

Im Herbst 1958 begann ich mit dem Medizinstudium an der Universität in München und legte nach der naturwissenschaftlichen Vorprüfung die ärztliche Vorprüfung im Frühjahr 1962 mit Erfolg ab. Im Juni 1965 bestand ich die ärztliche Prüfung an der Universität in München.

Seit 1. Juli 1965 bin ich als Medizinalassistent an der Orthopädischen Klinik in München-Harlaching tätig.

